Über

eine besondere Form der Phokomele

verbunden mit

Hasenscharte und Wolfsrachen

nebst Bemerkungen über die Ätiologie
dieser Missbildung.

Inaugural-Dissertation

verfasst und der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Königl. Bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt von

Adolf Kaul
aus Tobelhof (Brandenburg).

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

WÜRZBURG.
Paul Scheiner's Buchdruckerei (Dominikanergasse 6).
1899.

Referent:
Herr Geheimrat Prof. Dr. Ritter v. Rindfleisch.

Seinen

TEUREN ELTERN

in

Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549807_0288

Unter den verschiedenen Kapiteln, welche die einzelnen Disciplinen der Medizin im weiteren Sinne zum Gegenstand ihrer Behandlung gemacht haben, hat von jeher die Lehre von den Missbildungen eine wissenschaftlich interessante und praktisch zugleich sehr wichtige Bedeutung gehabt.

Seitdem man durch eingehende embryologische Studien über die normale Entstehung der Organe unseres Organismus und über ihre weitere Entwicklung sich unterrichtet hatte, kam man darauf, die so augenfälligen Abweichungen von dieser Norm — die Missbildungen — näher in's Auge zu fassen und sie in genetischen Zusammenhang zu bringen mit den für die normale Entwicklung der einzelnen Teile als anerkannt geltenden Grundsätzen. So hat man eine grosse Summe von Erklärungen über die Missbildungen zusammengestellt, die über den grössten Teil derselben ziemlich klares Licht verbreiten.

Bei der hohen funktionellen Bedeutung aber, die ein jeder Teil unseres Organismus im menschlichen Haushalt hat, lag es speciell der Chirurgie nahe, diese schädigenden Wachstumsanomalieen zu korrigieren, indem sie hierbei aus den Errungenschaften der spekulativen Embryologie und aus pathologischen

Sektionsbefunden ihre Consequenzen zog, um sie gegebenen Falls zwecks einer Therapie zur Verwendung zu bringen. — Zudem musste die Chirurgie in ihrem wirksamen Vorgehen gegen die Missbildungen durch die relativ grosse Häufigkeit derselben angeregt werden. Letztere ist begründet in der Genese der Missbildungen. Sie können bei äusserlich ganz normalen Neugebornen post partum entstehen, indem in den normalen Entwicklungsgang plötzlich eine hemmende Gewalt eingreift und nun einzelne Teile des Organismus umgestaltet oder sie in ihrer Entwicklung aufhält; sie können aber auch schon in utero entstehen, verursacht durch die mannigfaltigsten Zwischenfälle, die teils von der Mutter, teils vom reifenden Fötus ausgehen können. Man spricht in diesem Fall von „congenitalen" Missbildungen im Gegensatz zu den nach der Geburt acquirirten.

Beide Arten von Missbildungen nun haben in der Litteratur in mehr oder weniger ausgedehnter Form eingehende Besprechung gefunden. Auch ich habe mir die Aufgabe gestellt, an einem abgestorbenen ausgetragenen Fötus masculinus im engen Rahmen dieser Abhandlung eine Reihe von Missbildungen, unter denen einige der Beobachtung und füglich der Besprechung bisher sich entzogen haben, morphologisch und ätiologisch zu erörtern, um an dem vorliegenden Objekt nachzuweisen, dass bestimmte Formen dieser Missbildung früheren Ätiologieen gegenüber nicht durch Vererbung, trophoneurotischen Reiz u. s. w. entstanden sind, sondern lediglich auf abnorme intrauterine mechanische Wachstumsbehinderung zurückzuführen sind.

Der Schädel des in Frage stehenden Foetus zeigt bei sonst normaler Form und Grösse eine Missbildung, die eine der relativ häufigsten Erscheinungen auf dem Gebiete der pathologischen Anatomie und Embroyologie bildet, die Hasenscharte in der üblichen Combination mit dem Wolfsrachen. Man versteht darunter Entwiklungsanomalieen in der Oberkiefer- und Gaumengegend, deren Entstehung nur in die Zeit des intrauterinen Lebens fällt, und die nichts anderes als Hemmungsmissbildungen sind. Über die Ätiologie sei später ausführlich die Rede; es sei hier nur kurz gesagt, dass es zu den genannten Missbildungen kommt, wenn die einzelnen Anlagen, aus denen der Oberkiefer und der Gaumen gebildet wird, nicht zur normalen Vereinigung gelangen. Je nachdem nun die Verwachsung dieser Teile gänzlich oder nur teilweise, auf beiden Seiten des Gesichts oder nur einseitig unterblieben ist, können diese Hemmungsmissbildungen verschiedene Variationen darbieten.

Wenn die Hemmung nur eine teilweise ist, so kann die Verschmelzung nur an den Oberkieferfortsätzen oder nur an den Gaumenplatten auf einer oder auf beiden Seiten unterbleiben. Im ersteren Fall entsteht die Kieferlippenspalte — Hasenscharte —, während harter und weicher Gaumen normal ist; im andern Fall ist der Oberkiefer gut entwickelt und äusserlich von einer Missbildung nichts wahrzunehmen, während ein einseitiger oder doppelseitiger Spalt durch den harten und weichen Gaumen hindurchgeht — Wolfsrachen.

Bei totaler Hemmung spricht man von einer doppelseitigen Kiefergaumenspalte oder von einer Hasenscharte combiniert mit einem Wolfsrachen.

Das vorliegende Objekt zeigt diesen Grad der Hemmungsmissbildung, die etwa folgendes makroskopische Bild liefert:

Beide Nasenhöhlen des Fötus stehen mit der Mundhöhle durch eine von vorn nach hinten durchgehende linke und rechte Spalte in weitem Zusammenhang. Von oben ragt das septum narium frei in die Nasenhöhle hinein, nach vorn verbreitert es sich und trägt hier den mangelhaft ausgebildeten Zwischenkiefer mit einem kleinen Hautwulst, die Anlage der mittleren Oberlippe. Seitwärts von den Spalten und Nasenlöchern, die nach unten keinen Abschluss erlangt haben, liegen die beiden getrennten Oberkieferfortsätze mit den knöchernen Oberkiefern und den Anlagen der Back- und Eckzähne. Von ihnen springen die horizontalen Gaumenplatten nur eine kleine Strecke weit als Leisten in die Mundhöhle vor und haben den Anschluss an die Nasenscheidewand nicht erreicht. Der Nasenhöhle fehlt also der Boden, und so ist es ohne Schwierigkeit möglich, durch die Mundhöhle nach oben, direkt in das Innere der Nasenhöhle zu sehen.

Dass eine solche Anomalie, wenn sie am Lebenden existiert, zu den manigfaltigsten funktionellen Störungen Veranlassung geben muss, ergiebt sich von selbst, zumal wenn man bedenkt, eine wie hohe Bedeutung für die Physiologie der Sprache und des Schluckaktes speciell der harte und weiche Gaumen hat.

Bevor ich zur Ätiologie der Hasenscharte und des Wolfsrachens übergehe, ist es zweckmässig, mit einigen Worten der normalen embryologischen Ent-

wicklung der Oberkiefer- und Gaumengegend zu gedenken.

Die Oberlippe entsteht aus 4 Teilen, nämlich aus den beiden inneren Nasenfortsätzen und den beiden Oberkieferfortsätzen. Die äusseren Nasenfortsätze bleiben nach oben und aussen von der Oberlippe und umgeben die Nasenlöcher, indem sie die Seitenteile und die Flügel der Nase bilden.

Bei der Entwicklung der knöchernen Teile dieser Region hat ein selbständiger Knochen, der Zwischenkiefer — os intermaxillare s. incisivum, eine fundamentale Bedeutung. Der Zwischenkiefer entwickelt sich jederseits in dem Gebiete der inneren Nasenfortsätze des unpaaren Stirnfortsatzes, so dass man es ursprünglich in der That mit 2 Zwischenkiefern zu thun hat, die beim Menschen schon frühzeitig untereinander und mit den beiden Anlagen der Oberkiefer verschmelzen, nachdem zuvor die 2 häutigen Oberkieferfortsätze mit den inneren Nasenfortsätzen sich verbunden haben.

Bei menschlichen Embryonen von 10 Wochen sind die Zwischenkiefer noch ganz von dem Oberkiefer getrennt, in der 12. Woche ist die Verbindung bereits komplett. An jugendlichen Schädeln bezeichnet noch eine vom foramen incisivum quer nach aussen ziehende nahtartige Stelle, die Sutura incisiva, welche bisweilen auch beim Erwachsenen vorhanden ist, die Grenze zwischen os maxillare und os intermaxillare. — Von den beiden Oberkiefern wachsen frühzeitig horizontale Lamellen in die Gaumenfortsätze hinein und erzeugen mit entsprechenden Fortsätzen der beiden Gaumenbeine den harten oder knöchernen Gaumen.

Nach dieser kurzen Mitteilung über den normalen embryologischen Hergang an dem in Rede stehenden Teil des Oberkiefers gehe ich nunmehr zur Ätiologie der Hasenscharte und des Wolfsrachens über, wobei es ein hohes Interesse bietet, die Geschichte derselben in den einzelnen Phasen ihrer Entstehung durchzugehen.

Ursprünglich nahm man die Existenz eines Zwischenkieferknochens nicht an, und man war deshalb in grosser Verlegenheit, wie man die knöcherne Prominenz, die bei der doppelten Kieferspalte in der Mitte bleibt, erklären sollte. Damals, als noch die Annahme galt, dass die Oberlippe mit der entsprechenden Kieferregion embryologisch aus einem einzigen Stück entstände, war man weit davon entfernt, für die Erklärung der Missbildung ein Zurückbleiben in der Entwicklung der Gesichtsfortsätze heranzuziehen. Der Zeitpunkt, wo man aus dieser anatomischen und embryologischen Unsicherheit herauszutreten beginnt, bezeichnet auch den Anfang klarerer und genauerer Kenntnisse über den Grund der in Rede stehenden Missbildung. — Als zunächst durch die Arbeiten hervorragender Forscher, unter ihnen auch *Goethe,* die Existenz eines os intermaxillare festgestellt war, nahm man an, dass dieser Knochen zu einer bestimmten Periode des Embryonallebens von den beiden Oberkiefern getrennt sei, und dass durch das Ausbleiben ihrer Vereinigung die Missbildung sich erkläre. Wesentlich gefördert wurde die Frage nach der Ursprungsweise und speciell nach dem Sitz der Missbildung durch die Studien *Bardelebens. Bardeleben* fasste seine Meinung über diese Frage in folgenden Sätzen zusammen, die mit bewundernswerter Einfach-

heit und Genauigkeit den Stand der damaligen Kenntnisse wiedergeben: „Die Hasenscharte befindet sich ausschliesslich an der Oberlippe. Die Entwicklungsgeschichte der Kiefergebilde giebt uns über ihre Entstehungsweise Aufschluss. Der Oberkiefer im gewöhnlichen Sinne des Wortes bildet sich

1. aus 2 seitlichen Stücken, dem aus dem oberen Fortsatze des 1. Visceralbogens jeder Seite sich entwickelnden eigentlichen Oberkiefer, welche die Back- und Eckzähne produzieren.
2. aus dem in der Medianlinie am vorderen Ende der Schädelkapsel hervorwachsenden Zwischenkiefer, welcher die 4 Schneidezähne zu tragen bestimmt ist, und dementsprechend aus 4, später zu 2 symmetrischen Knochen verschmelzenden Stücken entsteht.

Sowie nun die beiden Oberkiefer gegen die Zwischenkiefer hervorwachsen, um schliesslich mit ihnen zu verschmelzen, so entwickeln sich auch die Weichteile, welche die spätere Oberlippe zu bilden bestimmt sind, aus 3 allmählich verschmelzenden Stücken. Durch eine Hemmung des normalen Entwicklungsganges kann die Vereinigung dieser Stücke auf der einen Seite oder auf beiden Seiten ausbleiben. Auf diese Weise entsteht die einfache oder doppelte Hasenscharte.

Wie man sieht, ist hier bereits von 4 Anlagen des Zwischenkieferknochens die Rede, eine Kenntnis, die von grosser Bedeutung ist. Ausserdem aber giebt *Bardeleben* zu, dass die beschriebene Art der Entstehung der Missbildung nicht auf alle klinischen Fälle passt, dass es vielmehr Hasenscharten giebt, die nicht genau der Grenze zwischen Oberkiefer und Zwischen-

kiefer entsprechen. Er hat auch Fälle beobachtet, bei denen die angeborene Spalte sich zwischen dem inneren und äusseren Schneidezahn befand. Nach der Meinung *Bardelebens* hat sich in solchen Fällen der eine Schneidezahnkeim von vornherein im Oberkiefer entwickelt, oder aber das betreffende Zwischenkieferstück ist frühzeitig mit dem Oberkiefer verschmolzen. Diese frühzeitige Verschmelzung aber ist mit der ausgeführten Theorie über die Entstehung der Oberlippe aus 3 allmählich sich entgegenwachsenden Teilen nicht gut vereinbar, und so sehr die Theorie *Bardelebens* als ein grosser Fortschritt gegen die bisherigen anzusehen ist, so ist sie doch nicht imstande alle klinischen Erscheinungen der Hasenscharte zu erklären.

Wird von *Bardeleben* und anderen Forschern der Sitz der Spalte zwischen 2 Schneidezähnen nur als das seltenere Vorkommnis betrachtet, so wird dies von anderen Autoren direkt in Abrede gestellt, und nur eine Spaltbildung zwischen Oberkiefer und Zwischenkiefer, zwischen Eck- und Schneidezahn angenommen.

So sind z. B. *Weber* und *Volkmann* der Meinung, dass man im speziellen Fall nicht von einem Schneidezahn nach aussen von der Spalte sprechen darf, sondern von einem Zahne mit allen Charakteren eines Eckzahnes, mit anderen Worten, von einem überzähligen Eckzahn. Diese Ansicht aber ist unbegründet und von vorneherein zurückzuweisen; denn der in Frage stehende Zahn zeigt durchaus die Merkmale eines Schneidezahnes. andrerseits ist ein überzähliger Eckzahn bisher noch nie in der Litteratur beschrieben worden.

Bis Ende der siebenziger Jahre unseres Jahrhunderts schien die von *Bardeleben* gegebene Fassung die Forderungen der Pathologen und Chirurgen zufrieden zu stellen, als plötzlich von neuem eine heftige Streitfrage über das alte Thema entstand, diesmal eingeleitet durch die Arbeiten von *Albrecht* und *Th. Kölliker.*

Albrecht stellte etwa folgende Sätze auf:

1. Die Oberlippe und Oberkieferregion entsteht jederseits nicht aus 2, sondern aus 3 Fortsätzen. Ausser den inneren Stirnfortsätzen nehmen an der Bildung der Oberkieferregion auch noch die äusseren Stirnfortsätze Teil.
2. Die Zwischenkieferknochen sind der Zahl nach nicht 2, sondern 4; nämlich auf jeder Seite 2, ein innerer und ein äusserer. Aus den Gesichtsfortsätzen jeder Seite entwickeln sich also 3 Knochen: der Oberkieferfortsatz entwickelt den Oberkiefer, der äussere Stirnfortsatz den äusseren Zwischenkiefer, der innere Stirnfortsatz den inneren Zwischenkiefer.
3. Am Gaumengewölbe existiert nach innen von der Sutura incisiva noch die Sutura interincisiva, die auf die ehemalige Trennung zwischen den beiden Zwischenkiefern jeder Seite hindeutet.
4. Die Spalte bei der Hasenscharte liegt nicht zwischen Oberkieferfortsatz und innerem Stirnfortsatz, nicht zwischen Oberkieferknochen und Zwischenkieferknochen, nicht zwischen Schneidezahn und Eckzahn, sondern zwischen äusserem und innerem Stirnfortsatz, zwischen

äusserem und innerem Zwischenkiefer, zwischen äusserem und innerem Schneidezahn. Die Spalte läuft also nicht durch die Sutura incisiva, wie man bisher angenommen hat, sondern durch die Sutura interincisiva.

Auf diese Sätze antwortete *Theodor Kölliker* in einer umfangreichen Monographie, indem er sie durch folgende Gegensätze zu widerlegen suchte:

1. An der Bildung der Oberlippen- und Oberkieferregion nehmen nur teil die Oberkiefer- und inneren Stirnfortsätze. Die beiden äusseren Stirnfortsätze erzeugen nicht, wie *Albrecht* meint, den 3. Teil der Oberlippe, sondern die lateralen Partieen des Nasenflügels und der Nase.
2. Der Zwischenkiefer sind nicht 4, sondern 2. Dieselben entstehen aus den inneren Stirnfortsätzen und zwar jeder aus einem Ossifikationspunkt.
3. Die Sutura interincisiva ist nicht eine Naht, sondern eine Gefässfurche.
4. Die Spalte bei der Hasenscharte liegt zwischen Oberkiefer- und innerem Stirnfortsatz, zwischen Oberkieferknochen und Zwischenkieferknochen, zwischen Eck- und Schneidezahn.

In diesen Beobachtungen beider Autoren sind durchaus richtige Punkte vorhanden, und es sind die von den Beobachtern daraus abgeleiteten Urteile, so sehr dieselben sich zu widersprechen scheinen, wohl vereinbar mit den heutigen besser fundirten Resultaten breiterer Untersuchungen.

Auf Grund dieser neueren Studien ist man zu dem Schluss gekommen, dass, wie *Kölliker* richtig bemerkt, die Oberlippe aus 4 Teilen entsteht, nämlich aus dem Fortsatz des Oberkiefers jederseits und aus dem inneren Nasenfortsatz, nur höher oben in dem Niveau unmittelbar unter dem Nasenloche beteiligt sich an der Bildung der äussere Nasenfortsatz, hilft aber nicht die ganze Tiefe der Oberlippe bilden.

Bezüglich der Entstehung des Zwischenkieferknochens ist die Theorie von *Albrecht* als die richtige anzusprechen, er entsteht nicht aus 2, sondern aus 4 Teilen. Man weiss heutzutage, dass das os intermaxillare aus jederseits 2 knöchernen Anlagen hervorgeht. Nach vorn zu liegt auf jeder Seite ein platter Knochen, der seitliche Fortsätze aussendet und sich immer weiter nach der Mittellinie hin ausbreitet. Dieser Ossificationspunkt würde dem Körper des Zwischenkieferknochens entsprechen. Etwas nach hinten und lateral von diesem Knochenkern liegt jederseits ein etwa ovoides Knochenstück, das beim Menschen sehr verkürzt ist und den späteren palatinen Fortsatz darstellt. Die Vereinigung beider Ossifikationspunkte des Zwischenkiefers geht so vor sich, dass zuerst der Körper mit dem Oberkiefer jeder Seite verschmilzt, und dann erst mit seinem eigenen hinteren Ossifikationspunkt.

Die Lage der Spalte ist nach eingehenden Untersuchungen sehr wechselnd, doch steht fest, dass dieselbe in der Mehrzahl der Fälle in der Sutura interincisiva, also zwischen äusserem und innerem Schneidezahn liegt, und dass in solchem Fall die Sutura incisiva nach aussen von derselben zu suchen ist. Der Grund, weshalb die älteren Forscher die Spalte in der

Sutura incisiva häufiger verlaufen sahen als in der Sutura interincisiva, ist zu suchen zunächst in dem Alter der zur Untersuchung verwendeten Objekte, andererseits aber auch in der Thatsache, dass beim Menschen im Gegensatz zu Tieren die Sutura incisiva schwer aufzufinden ist. Dies entspricht vollständig dem Verhalten dieser Naht am normalen menschlichen Schädel, an welchem durch die bedeutende Reduktion des os incisivum und durch seine frühzeitige Verschmelzung mit dem Oberkiefer sehr schnell jede Spur von Abgrenzung verschwindet. So kommt es, dass man in den Fällen von Kieferspalte beim menschlichen Fötus das Bestehenbleiben der Sutura incisiva mit der Spalte nur selten findet. Durch verfeinerte und genaue Untersuchungsmethoden ist dies aber sehr gut ermöglicht, und so hat es sich gezeigt, dass die Spalte der Hasenscharte in der Regel der Sutura interincisiva entspricht, und nach aussen von ihr die Sutura incisiva gelegen ist.

Aus dem Gesagten erhellt, dass es sich bei der normalen Bildung der mittleren Oberkieferregion immer um die Vereinigung ganz bestimmter embryonaler Fortsätze handelt. Tritt in dieser Verwachsungstendenz irgend eine Hemmung ein, so kommt es an den eigentlichen Verschmelzungsstellen der einzelnen Teile zu Spaltbildungen, die wir dann als Missbildungen deuten. Wie dieselben durch Modification in ihrer Anlage verschiedene Variationen darbieten können, ist bereits oben des Näheren erörtert. Es fragt sich aber, warum denn die Vereinigung der in Rede stehenden Fortsätze in gewissen Fällen nicht stattfindet.

Bis vor Kurzem beantwortete man diese Frage

mit allerhand abenteuerlichen Annahmen, z. B. Versehen der Mutter und ähnliche zauberhafte Wirkung. Heutzutage nimmt man an, ohne sich thatsächlich zu weit in Hypothesen zu verlieren, dass diese Missbildungen in einer Reihe von Fällen auf entzündliche und mechanische Störungen, welche in einer bestimmten Periode der embryonalen Entwicklung ablaufen, zurückzuführen sind.

Dass Kälte und andere Schädlichkeiten die Veranlassung für Missbildungen abgeben können, ist experimentell erwiesen. Es gelang nämlich sichtbare Störungen in der Entwicklung eines Hühnerembryo hervorzubringen, dadurch, dass man denselben während des 2. und 3. Bebrütungstages abkühlte.

Bei vielen Gelegenheiten hat der Altmeister der pathologischen Wissenschaft, *R. Virchow,* die Bedeutung von lokalen irritativen Prozessen hervorgehoben, welche Indurationen, Adhäsionen, narbenartige Retraction, Synosten, Hyperostosen u. s. w. erzeugen können. In gleicher Weise kann durch die Folge eines entzündlichen Prozesses eine primäre Atrophie an den Rändern der zur Verwachsung bestimmten Lappen entstehen und so das Offenbleiben der Spalte bedingen.

Nicht weniger wichtig ist die rein passive Beteiligung von verschiedenartigen mechanischen Momenten. So fand man bei kleinen Hühnchen durch Zwischenlagerung eines Flügels eine Spaltung der Iris. In ähnlicher Weise kann die Vereinigung der ursprünglichen Gesichtsfortsätze durch Klümpchen oder Coagula verhindert werden, die, unter gewissen Umständen bei entzündlichen Vorgängen der Placenta entstanden, frei im Fruchtwasser herumschwimmen.

Auch zipfelförmige Anhänge des Ohres und warzenartige Auswüchse können sich zwischen die einzelnen Teile legen und dieselbe Wirkung hervorbringen. Ohne Zweifel spielen unter den mechanischen Momenten, welche zur Spaltbildung Veranlassung geben, abnorme Stränge, wie z. B. amniotische Verwachsungen und Abschnürungen durch die Nabelschnur, eine wesentliche Rolle.

Diese und ähnliche Ursachen können sowohl vor als nach der stattgehabten Vereinigung der Gesichtsfortsätze sich geltend machen; man unterscheidet demnach neuerdings unter den Ursachen der Hasenscharte und des Wolfsrachens

1. solche, welche vor der Vereinigung entstehen
2. solche, die nach der Vereinigung auftreten.

Diese Unterscheidung ist imstande ein Verständnis für die Abweichungen, die in der Lage jener Spaltbildungen beobachtet werden, zu eröffnen. Wenn die Ursache zur Spalte vor der Vereinigung der embryonalen Gesichtsfortsätze eintritt, dann fällt die Spalte in der Regel zwischen die natürlichen embryonalen Fortsätze oder zwischen die aus ihnen hervorgehenden Teile. Im andern Fall brauchen diese Grenzen nicht eingehalten zu werden; es kann ein Schneidezahn, Eckzahn, ja ein Backenzahn als erster Zahn nach aussen von der Spalte liegen.

Diese Auseinandersetzungen mögen genügen, die vorliegende Spaltbildung sowohl bezüglich ihrer Ätiologie als auch ihrer morphologischen Verschiedenheiten zu erklären.

Ausser den angegebenen Missbildungen am Schädel finden sich solche in sehr ausgesprochener und für die Erklärung des Zustandekommens derselben recht geeigneter Form an den Extremitäten des Fötus. — Bei genauerer Betrachtung der in Frage kommenden Teile ergeben sich folgende Einzelheiten.

Obere Extremitäten.

An beiden Extremitäten macht sich zunächst eine starke Verkürzung bemerkbar, die rechts hochgradiger ist als links. Im Ganzen betrachtet, stellen die oberen Extremitäten kurze Stümpfe dar, die breitbasig vom Thorax entspringen und demselben an seiner vorderen Fläche flossenartig anliegen. Die Flossenähnlichkeit wird noch dadurch erhöht, dass die Finger sehr spitz zulaufen und die Handfläche sehr platt, augenscheinlich der Form des Thorax genau angepasst ist. Es scheint, als ob beiderseits beide Vorderarmknochen, Radius und Ulna, fehlten, und das untere Ende des Humerus direkt mit der Hand verbunden zu sein. Mithin würde das Ellenbogengelenk gar nicht vorhanden sein; und das einzige Gelenk in der ganzen Continuität der Extremitäten, dicht oberhalb der Hand durch eine ringförmige Einschnürung der Weichteile gekennzeichnet, wäre als Handgelenk anzusprechen. Die Hände zeigen namentlich in ihrem Breiten- und Längendurchmesser unverhältnismässig starke Entwicklung, und sitzen, indem sie nach oben umgebogen sind, den rudimentären Anlagen der oberen Extremitäten rechtwinklich an. Beide Hände besitzen nur 4 Finger, von denen jederseits die beiden lateralen fast bis an den Nagel verwachsen sind. Die Stellung der Finger ist im Ganzen normal. Die Nägel überragen die dritte Phalanx um 1,5 mm.

Untere Extremitäten.

Die unteren Extremitäten sind besser entwickelt als die oberen. Die Anomalien derselben liegen in ihrer Grössenentwicklung sowohl, als auch in der Stellung zum Stamm und ihrer einzelnen Teile zu einander. Die unteren Extremitäten sind wie die oberen ebenfalls stark verkürzt; die Oberschenkel sind beiderseits relativ am besten entwickelt und stehen in starker Flexion zum Rumpf, so dass sie die vordere Bauchwand berühren. Zugleich ist der rechte Oberschenkel augenscheinlich etwas nach aussen rotiert, der linke nicht. Eine Patella ist an beiden Extremitäten als verschiebbarer Knochen nicht abzugrenzen, man sieht an ihrer Stelle nur feste Erhabenheiten. Die Unterschenkelknochen, Tibia und Fibula, scheinen rechts ganz zu fehlen, links sehr verkümmert und nur angedeutet zu sein. Die Füsse sind gut entwickelt, und mit den Extremitätenstümpfen gelenkig verbunden. Ihre Stellung ist bemerkenswert. Der rechte Fuss ist rechtwinklich von der Längsaxe der Extremität nach innen abgeknickt und berührt, da er zugleich im Sinne einer Supination gedreht ist, mit seiner ganzen Sohle die Schamteile. Der rechte Fuss hat also die charakteristische Stellung eines pes varus. Der linke Fuss ist in der Verlängerung der Extremitäten nach hinten umgebogen und erreicht mit seinem medialen Rand die hintere Fläche des linken Oberschenkels, zugleich ist er schwach supinirt; der linke Fuss stellt demnach einen ausgebildeten pes varoequinus vor. Die Zehen sind in richtiger Anzahl vorhanden und normal entwickelt.

Nach genauer Präparation der Extremitäten, wobei nur die Skeletteile berücksichtigt wurden, ergab sich folgender sehr interessante Befund.

Obere Extremitäten.

Die proximalen Epiphysen beider Oberarmknochen sind im Humero-scapulargelenk mit der oberen Ecke des Schulterblattes an der Stelle der cavitas glenoidea ankylotisch verbunden. Von dieser Verschmelzung des Humerus mit der Scapula bis zu seinem am weitesten distal gelegenen Punkte misst derselbe rechts 3 cm, links 5½ cm. Das Mittelstück des rechten Humerus zeigt abgesehen von der starken Verkürzung eine erhebliche Formveränderung; dasselbe ist von vorn nach hinten stark platt gedrückt und stellt in seiner ganzen Form eher eine Clavicula dar als ein Oberarmbein. Die Abplattung des Oberarmes ist so ausgesprochen, dass man direkt eine vordere und hintere Fläche, eine mediale und laterale Kante an ihm unterscheiden kann. Die Breite beträgt durchschnittlich 5 mm, die Dicke 2 mm. Ausserdem ist der ganze Humerus nach aussen gebogen; die mediale Kante bildet einen nach innen concaven Bogen, die äussere Kante zeigt zwischen ihrem oberen und mittleren Drittel eine knöcherne Prominenz nach aussen, vielleicht die stark zur Entwicklung gekommene tuberositas deltoidea. Der Körper des linken Humerus ist im Gegensatz zu dem des rechten wohl kaum nennenswert verändert; er ist länger als der rechte, hat aber sonst ganz die normale Beschaffenheit, es sind 3 Kanten, eine vordere und 2 hintere, und entsprechende Flächen genau an ihm zu unterscheiden. Die untere Epiphyse des rechten Humerus ist stark

in die Breite gezogen, sie misst 1,5 cm. Der Condylus externus ist normal entwickelt, der Condylus internus aber springt als mächtiger Vorsprung medianwärts hervor. Das distale Ende des linken Humerus ist noch breiter als das des rechten; die Breite beträgt 2,2 cm. Ausserdem hat diese Epiphyse 3 Höcker, ein mittlerer besonders stark entwickelter und zwei laterale, augenscheinlich die beiden Condylen des Humerus. Nach oben setzen sich die Höcker in Leisten fort, die beiden lateralen gehen in die lateralen Kanten des Humerus über, die dritte läuft an der hinteren Fläche des Humerus nach oben, verliert sich aber schon in seinem unteren Drittel.

Die Vorderarmknochen fehlen beiderseits vollständig, wofern man nicht die kolbigen Anschwellungen der distalen Epiphysen als Rudimente derselben gelten lassen will. Die Hände stehen durch Gelenke in unmittelbarem Zusammenhang mit den Humeri. Eine laxe fibröse Gelenkkapsel umschliesst das Gelenk. Nach Eröffnung desselben zeigt sich, dass die Carpalknochen nicht an den äussersten Enden des überknorpelten Gelenkfortsatzes mit dem Humerus articuliren, sondern oberhalb der Condylen in einem Felde auf der Beugeseite des Oberarmes, mit anderen Worten gesagt, die Hand ist über die Condylen nach hinten luxirt. Zudem verläuft diese Gelenkfläche nicht senkrecht, sondern annähernd parallel mit der Längsaxe des Humerus. Diese Lage der Gelenkfläche ist dadurch bedingt, dass die Ossa carpalia die Drehung der Hand im Sinne einer Pronation mitgemacht haben, während der Oberarm dieser Bewegung nicht gefolgt ist.

Das Skelett beider Hände zeigt annähernd gleiche

Veränderungen. Die Ossa carpalia sind beiderseits vollzählich vorhanden, ossa metacarpalia jederseits nur 3; diese zeichnen sich durch ihre erstaunliche Länge aus, sie messen durchschnittlich 2 cm und sind links bedeutend stärker entwickelt als rechts; überhaupt gilt dies allgemein für das linke Handskelett. Jede Hand hat 4 Finger; der radiale jederseits hat nur 2 Phalangen und stellt also den Daumen vor. Die übrigen Finger haben alle 3 Phalangen, mit Ausnahme des am meisten ulnar gelegenen. Dieser besteht ebenso wie der Daumen aus 2 Phalangen, ist aber bedeutend kleiner als dieser und steht nicht mit dem os hamatum, sondern in einer besonderen Gelenkverbindung mit der Grundphalanx des vorhergehenden Fingers in Articulation.

Untere Extremitäten.

Beide Oberschenkelknochen haben eine Länge von 8 cm, und zeigen bei etwas ungleich starker Entwicklung normale Configuration bis auf die unteren Epiphysen. Der rechte Femur ist um seine Längsaxe rotiert und zwar nach aussen, der linke ist normal gestellt. — Der an beiden Oberschenkelknochen gut entwickelte Gelenkkopf articuliert in der Hüftgelenkpfanne mit dem Becken. Die Trochanteren sind nicht von einander abzugrenzen und confluiren in einer kolbigen Anschwellung der lateralen Partieen beider Epiphysen. Der Körper des rechten Femur ist bedeutend schwächer entwickelt als der linke, er hat einen Querdurchmesser von 5 mm, der linke dagegen misst annähernd 8 mm. Die distale Epiphyse des rechten Femur hat 2 stark angeschwollene Condylen, die deutlich von einander durch die fossa in-

tercondyloidea getrennt sind. Entsprechend der Rotation des Oberschenkels nach aussen liegen die beiden Condylen nicht in einer frontalen Ebene, sondern in der sagittalen hintereinander, so dass die fossa intercondyloidea nach innen sieht. Die Patella fehlt und wird ersetzt durch eine knorpelige Anschwellung oberhalb und zwischen beiden Condylen. Die Länge von der Höhe dieser Anschwellung bis zum tiefsten Stand der Condylen beträgt 2,4 cm, vom Condylus internus bis zum Condylus externus 1,8 cm. Der Condylus externus ist dem normalen Verhalten entgegen viel stärker entwickelt als der Condylus internus und ragt weiter nach unten.

Die untere Epiphyse des linken Femur ist ebenfalls stark verdickt und hat eine Breite von 2,5 cm, eine Länge von 1,5 cm. Der Condylus medialis hat einen stark prominirenden Epicondylus medialis.

Die Unterschenkelknochen der rechten unteren Extremität fehlen vollständig; der Fuss articuliert unmittelbar mit dem Femur. An der Artikulation beteiligt sich nur der Condylus externus femoris, während der Condylus internus ganz frei ausserhalb des Fussgelenkes gelegen ist und neben demselben nach unten ragt. Auch der Condylus externus wird nicht in seiner ganzen Circumferenz vom Gelenk eingenommen; dasselbe ist vielmehr auf einen kleinen Bezirk an der lateralen Fläche desselben beschränkt und wird von einer schlaffen Gelenkkapsel umgeben; der rechte Fuss sitzt also wie angeheftet dem äusseren Condylus an. Die Unterschenkelknochen der linken Extremität sind rudimentär angelegt durch ein 1,8 cm langes und 1,5 cm breites vierkantiges Knorpelstück, das mit beiden Condylen des Femur ohne nachweisbare

Grenze unter einem Winkel von etwa 80° in Verbindung steht und nach unten und hinten ragt. Die mediale Fläche des rudimentären Knorpelstückes läuft in einen ansehnlichen Fortsatz nach unten aus, der offenbar die Anlage des Malleolus internus darstellt. Ein ähnlicher Fortsatz auf der lateralen Seite, der Malleolus externus, fehlt, in Übereinstimmung mit der Thatsache, dass eine Fibula nicht vorhanden ist, die ja in ihrem unteren Abschnitt den äusseren Knöchel bildet.

Das Skelett der Füsse zeigt keine besonderen Abnormitäten; die ossa metatharsalia sind relativ lang; die Phalangen der Zehen sind in richtiger Anzahl vorhanden.

In kurzer Zusammenfassung des Gesagten ergab die Präparation der Extremitäten folgenden wesentlichen Befund:

Die Oberarmknochen stehen beiderseits in ankylotischer Verbindung mit der Scapula. Der rechte Humerus ist stark verkürzt und zeigt tiefgreifende Formveränderungen. Die distale Epiphyse ist auffallend verbreitert und trägt 2 gut entwickelte Condylen, von denen besonders der mediale stark prominent ist. Der linke Humerus hat im Gegensatz zum rechten normale Grösse und Form bis auf die untere Epiphyse. An dieser sind 3 wulstige Erhabenheiten, unter denen die mittlere am grössten ist. Die Vorderarmknochen fehlen an beiden oberen Extremitäten; die Hände artikuliren direkt mit den beiden Humeri in Gelenkflächen, die parallel zur Längsaxe der Extremität oberhalb der Condylen an der Beugeseite des Oberarmes gelegen sind; dieses Verhalten

ist rechts deutlicher als links. Die Hände stehen in Pronation und haben sehr stark entwickelte Ossa metacarpalia; die Phalangen der 4 Finger jeder Hand, von denen die beiden lateralen Syndactylie zeigen, sind ebenfalls auffallend lang.

Die Oberschenkelknochen articuliren gelenkig mit dem Becken und sind annähernd normal entwickelt, der rechte weniger gut als der linke. Das rechte Femur zeigt an seinem distalen Ende 2 mächtig angeschwollene Condylen, der äussere stärker entwickelt als der innere. Eine 3. Anschwellung liegt oberhalb und zwischen diesen Condylen an der Stelle der Patella; diese selbst fehlt rechts und links. Die Unterschenkelknochen fehlen rechts ganz, links findet sich an ihrer Stelle ein vierseitiges Knorpelstück, das oben mit den Condylen des linken Femur verschmolzen ist und unten mit dem Thalus articulirt. Dieser rudimentäre knorpelige Stumpf stellt die Tibia dar, die Fibula fehlt auch hier wie an der rechten Extremität. Der rechte Fuss stellt einen pes varus vor und articulirt in einer schlaffen Gelenkkapsel nur mit dem stärker entwickelten Condylus externus des rechten Femur, der Condylus internus liegt ausserhalb der Gelenkkapsel; der linke Fuss steht in Varo-equino-Stellung und ist mit dem unteren Ende des rudimentären Unterschenkels gelenkig verbunden. Die Knochen beider Füsse zeigen, abgesehen von ganz geringen Abweichungen, normale Beschaffenheit.

In der Litteratur finden sich Beschreibungen ganz analoger Defekte der Extremitäten von Menschen und Tiere, zum teil hochgradiger als im vor-

liegenden Fall, zum teil geringeren Grades. Es seien einige dieser Fälle mit Rücksicht auf die Identität ihrer Ätiologie mit derjenigen der vorliegenden Missbildung wiedergegeben.

Einen sehr interessanten Fall hat *Flachsland* (Observ. anat. path. p. 44. Rastadt 1800) beobachtet. Eine Mutter gebärt in 3 Jahren hintereinander 3 Kinder, denen genau wie dem vorliegenden Objekt die Vorderarme und die Unterschenkel fehlten, während Hände und Füsse ganz regelmässig gebildet waren. Diese sassen infolgedessen dem Humerus und dem Femur unmittelbar an. Bei dem als letztes von *Flachsland* untersuchten Kinde waren die oberen Extremitäten $3^1/_4$ Zoll lang, von den unteren die rechte 4, die linke $3^1/_2$ Zoll und so nach innen gekrümmt, dass die Fersen fast den Schamteilen anlagen. Das untere Ende des Humerus und Femur, sowie Hand- und Fusswurzel waren breiweich, ohne durch förmliche Gelenke miteinander verbunden zu sein. Auch in diesem Falle kann man wohl annehmen, dass die Extremitätenknochen ursprünglich vorhanden waren; denn die weiche Masse des Humerus- und Femurendes, sowie der Ossa metacarpalia und metatharsalia konnte sehr wohl Rudimente der in Rede stehenden Teile enthalten.

Von grossem Interesse ist ferner ein Fall, den *Mayer* in seinem Aufsatz „Über Verdopplung des Uterus“ im Journal der Chirurgie und Augenheilkunde Bd. XIII. p. 522 (1829) angeführt hat, wo es sich um ein „Missgebildetes Kind weiblichen Geschlechts mit unvollkommenen Extremitäten“ handelt. Aus dem mitgeteilten Befund sei folgendes hervorgehoben:

Kopf hochgradig hydrocephalisch, Abdomen sehr stark aufgetrieben. Obere Extremität ein Hautstumpf von einem Zoll und 2 Linien. Die Hand sieht einem Handschuh ähnlich, woran nur ein Daumen ist. Fingerabteilungen bemerkt man nicht. Sie ist weich und ohne fühlbare Knochen. An der unteren Extremität ein fussartiger Hautstumpf; am Ende vier Wärzchen statt der Zehen.

Nach Wegnahme der Haut etc. bemerkt man an der oberen Extremität folgendes:

Clavicula halbmondförmig gebogen, Scapula gross, der innere Rand umgebogen. Der Oberarm ist ein viereckiges Knochenstückchen; am Vorderarm und an der Hand ist keine Knochensubstanz mehr wahrzunehmen, sondern nur fibröses Gewebe.

Becken: Das Os sacrum besteht nur aus einem knorpelichen Körperchen, das Os ilium ist stark; vom Os ischii ist gar keine Spur, vom Os pubis nur ein Knorpelpunkt vorhanden. Die Symphysis ossium pubis ist demnach ganz offen und weich. An Stelle des Femur ist ein rundliches Knochenstückchen vorhanden; im Unterschenkel und im Fuss sind Andeutungen von Knorpel oder Knochensubstanz nicht mehr vorhanden. Unterschenkel und Fuss bestehen wie die Hand aus fibrösem Zellstoff und Fett, worin sich die Muskelfassern des Unterschenkels fortsetzen. Dieser Fall von Hydrocephalus mit gleichzeitiger Verkümmerung der Extremitäten soll bei Tieren ein häufigeres Vorkommnis sein als beim Menschen.

Schliesslich erwähnt *Ehrlich* in seinen Untersuchungen über congenitale Defekte und Hemmungsmissbildungen der Extremitäten (Virchows Archiv

Bd. 100 p. 107) einen Fall von „Doppelseitigem Mangel der Tibia.“

Der Femurknochen ist 11 cm lang; sein distales Endstück ist ungewöhnlich missgestaltet; etwa 3 cm oberhalb der distalen Partie befindet sich ein Knochenauswuchs, der mit seiner ungefähr 4 cm breiten Basis an der medialen Seite des Femurknochens ansetzt. Derselbe hat die Form eines Conus, dessen Basalteil von vorn nach hinten abgeplattet, dessen Spitze angeschwollen und abgerundet ist. Der Conus ist 5 cm. hoch. Die Patella fehlt vollständig. Am Unterschenkel ist nur ein Knochen vorhanden, nach Angabe des Autors die Fibula. Die Lage derselben ist etwas verändert; sie liegt mehr vorn und medial, anstatt hinten und lateral. Die ganze Fibula ist 5½ cm lang. Die Tarsal- und Metatarsalknochen sind vollständig vorhanden, nur sind sie alle medialwärts, entsprechend der abnormen Stellung der Sohle und des Tuber calcanei, an dem die Achillessehne inserirt, gerichtet. Der Fuss findet sich in ausgesprochener Varusstellung.

Es liegt wohl in der Auffassung des einfachen Unterschenkelknochens als Fibula von Seiten des Verfassers ein Fehler vor; denn in dem beschriebenen Falle ist der allein vorhandene Knochen mit dem Talus gelenkig verbunden, ausserdem spricht die kräftige Entwicklung dieses Knochens dafür, dass es sich nicht um einen Defekt der Tibia, sondern der Fibula handelt.

Die an dem vorliegenden Objekt beschriebene Missbildung gehört zu den im Allgemeinen mit „Mikromelie“ bezeichneten Formen und zwar kann man

derselben den speciellen Namen der „Phocomelie“ beilegen. Mit diesem Ausdruck bezeichnet man ganz treffend, wegen der äusserlichen Ähnlichkeit der Extremitäten mit denen der Robben, Missbildungen mit normal entwickeltem Kopf und Rumpf bei denen die im ganzen gut entwickelten Hände und Füsse wegen der Kürze oder des scheinbaren Fehlens mancher Zwischenglieder unmittelbar an Schulter und Hüften aufzusitzen scheinen. Die verschiedensten Variationen können hierbei vorliegen; entweder können beide oberen oder unteren Extremitäten allein oder alle 4 Glieder Phocomelie zeigen, oder aber es ist nur ein Arm oder ein Bein von dieser Missbildung befallen.

Die Phocomelie gehört zu denjenigen Missbildungen, die in ihrer äusseren Form ausgesprochene Tierähnlichkeit besitzen. In der That ist der Vergleich mit einem Seelöwen, den man allgemein bei der vorliegenden Missbildung anwendet, durchaus zutreffend. Es liegt daher bei der Betrachtung die Frage nahe, die auch thatsächlich wiederholt aufgeworfen wurde, ob man es hier mit einer rein äusserlichen „Teromorphie“ oder aber mit einem wirklichen „Atavismus“, einer „Rückschlagbildung“ zu thun hat.

Diese Frage wird von den einzelnen Autoren verschieden beantwortet. Unter anderen nimmt *Gegenbaur* (Morpholog. Jahrbuch Bd. VI, 1880, p. 545) an, dass man eine eigentliche Missbildung als einfache Rückschlagbildung nicht ansprechen könne, insoferne als die Missbildung „eine Störung der normalen Entwicklung voraussetzt und daher stets pathologisch, unzweckmässig und atypisch ist. Auch *Virchow* (Descendenz und Pathologie. Virch. Archiv.

Bd. 103) ist im Ganzen derselben Ansicht; er lässt nur bei gewissen leichteren Formen der Missbildung Atavismus zu, indem er annimmt, dass eine solche Störung im Wachstum des Embryo gewissermassen spontan eintreten und dann Formen hervorbringen könne, die in der Tierreihe rückwärts ihr normales Urbild finden. Jedenfalls muss man die Möglichkeit einer Rückschlagbildung in allen den Fällen von der Hand weisen, in welchen die Genese der Missbildung auf eine von aussen auf den normalen Verlauf der Entwicklung störend einwirkende Ursache, also auf eine Bildungshemmung zurückzuführen ist. Ich komme hiermit zur Beantwortung der Frage nach der Ätiologie der Mikromelie mit ihrer im vorliegenden Fall sich darbietenden Variation der Phocomelie.

Die Ursache für diese Missbildung der Extremitäten wurde früher und zum teil auch jetzt noch von den Autoren in Krankheiten der Mutter sowohl, als auch in Störungen von Seiten des Fötus gesucht. Am Kinde wurde als ursächliches Moment verschiedenes in Anschlag gebracht: Knorpelknochenkrankheiten, speciell Rachitis foetalis, Obliteration der ernährenden Gefässe u. s. w. Derartige Fälle hat es sicher gegeben; *Ehrlich* führt einen solchen in seinen Untersuchungen über die congenitalen Defecte und Hemmungsbildungen der Extremitäten (Virch. Arch. Bd. 100) an. Indessen diese Fälle bilden doch in ihrer Genese gegenüber anderen Ätiologieen eine Ausnahme.

In neuerer Zeit ist eine Atrophie der Spinalganglien und der entsprechenden Stellen des Rückenmarks als Veranlassung der Extremitätenmissbildung herangezogen worden. Besonders sind in dieser Hinsicht Fälle von Perobrachie bei Erwachsenen unter-

sucht worden. *Davida* fand in einem Falle von rechtsseitiger Perobrachie (Unterarm und Hand waren rudimentär entwickelt) eine Atrophie der 6., 7., 8. hinteren und vorderen Halsnervenwurzeln, ebenso eine Atrophie der entsprechenden Halsganglien. *Edinger* constatierte in einem Fall von linksseitiger Perobrachie, dass die vorderen und hinteren Cervicalnervenwurzeln (V.—VIII.) links, sowie die linke Hälfte des Rückenmarks von der Ursprungsstelle des VI. Cervicalnerven bis zum II. Brustnerven atrophisch, und zwar die weisse, wie die graue Substanz beteiligt waren. Ferner war noch die motorische Rindenzone des Gehirns rechts in der Höhe der II. Frontalwindung atrophisch, auch erschienen beide Centralwindungen rechts schmäler als links. — Diese Fälle haben aber auch nicht etwas absolut Beweisendes für die ihnen zu Grunde gelegte Ätiologie; denn ob hierbei die Atrophie der Spinalganglien und des Rückenmarkes das Primäre oder Sekundäre war, muss man wohl dahin gestellt sein lassen, da diese Resultate an dem centralen Nervensystem erst zur Zeit des Erwachsenseins gewonnen wurden.

Bei den Schwangeren werden in der Casuistik der Mikromelie Momente mehr mechanischer Natur erwähnt, wie Verletzungen durch Stoss, Schlag und Fall auf den schwangeren Uterus. Indessen neuere Beobachtungen haben ergeben, dass man gerade diesen Dingen für die Erklärung der vorliegenden Missbildung eine höhere Bedeutung beigemessen hat als ihnen zukam.

In Betracht werden noch gezogen die Verwachsungen des Amnion mit dem Fötus oder Entzündungen desselben. Ohne Zweifel spielt das Am-

nion bei den verschiedenen Hemmungsbildungen eine hervorragende Rolle, und mit Recht recurrieren viele Autoren auch bei Hemmungsbildungen der Extremitäten auf Erkrankungen des Amnion, wegen des häufigen Vorkommens von Fäden, welche als Produkte einer Entzündung von dem Amnion zur Körperoberfläche des Fötus verliefen. Dass Umschlingungen der Extremitäten durch die Nabelschnur ähnlich wie amniotische Verwachsungen zur Mikromelie Veranlassung geben können, findet in dem häufigen Vorkommen dieser Erscheinung seine Begründung.

Alle diese mechanisch wirkenden Momente haben zweifellos einer grossen Anzahl der unter dem Namen der Phokomelie bisher beschriebenen Wachstumsanomalien der Extremitäten ätiologisch zu Grunde gelegen. Angesichts des vorliegenden Objektes aber ist es nötig, anzunehmen, dass unter den mechanischen Momenten, die für diese Missbildung überhaupt nur in Betracht kommen, die Raumbeschränkung in utero in der grössten Mehrzahl der Fälle ätiologisch nur verwendbar ist; denn nur Druck resp. Raumbeengung sind allein imstande, das Zustandekommen dieser charakteristischen Formveränderung befriedigend zu erklären.

Unterwirft man das Präparat einer genaueren Betrachtung, so muss man notwendig zu dem Schluss kommen, dass hier raumbeengende Störungen eingewirkt haben, die mehr oder weniger tiefgreifende Entwicklungsanomalien der Skeletteile zur Folge gehabt haben. Der Augenschein lehrt, dass in diesen Formveränderungen Typen irgend welcher Tierform nicht vorhanden sind, und dass sie von ausgebildeten Tierformen ganz genau so verschieden sind, wie von

menschlichen Formen, sie können also auch durch Atavismus nicht entstanden sein. Man muss vielmehr für das Zustandekommen dieser anomalen Formen die Erklärung abgeben, dass die Anlagen der Extremitätenknochen wenigstens im knorpligen Stadium vorhanden waren, dass diese dann in einem früheren oder späteren Stadium durch irgend eine von aussen einwirkende mechanische Behinderung in ihrer weiteren Entwicklung aufgehalten wurden und verschmolzen. So erklären sich die Ankylosen in den beiderseitigen Schultergelenken, ferner die ankylotische Verbindung des rudimentären linken Unterschenkels mit dem Femur.

Für eine Raumbeschränkung in utero spricht weiter die Stellung der Extremitäten in ihren einzelnen Teilen und die besondere Art ihrer Verkümmerung. Die Oberarme liegen dem Rumpfe, die Hände der vorderen Wand des Thorax fest an und sind geradezu platt gedrückt. Die Oberschenkel sind ad maximum gegen den Stamm flektiert, wobei der rechte in leichte Rotation nach aussen übergeht. Die Füsse zeigen typische Formen congenitaler Stellungsanomalien; der rechte ist durch den Druck nach innen abgeknickt und steht in Varostellung, der linke ist zugleich etwas plantar flektiert und steht in Varo — equinostellung. Neben der Stellung ist die Form der Extremitätenknochen durch die Raumbeengung sehr stark beeinträchtigt worden.

Zur richtigen Beurteilung dieser Verhältnisse ist es nötig, den Modus in Betracht zu ziehen, den die Extremitäten bei ihrer Entwicklung verfolgen. Dieselben kommen durch eine Art Knospungsprozess zustande. Obere und untere Extremitäten entstehen

als kleine Hervorragungen in Form kleiner Knöpfchen oder Sprossen, die sich allmählich in ihrem späteren Wachstum immer mehr differenzieren. An den Enden dieser früheren Anlagen entstehen neue Knöpfchen, die sich zu den Fingern entwickeln. Während anfangs Hände und Füsse allein am Rumpf sichtbar sind, tritt erst allmählich durch weitere Ausbildung der bisher verborgenen Anlage des Vorder- und Oberarms und der entsprechenden Teile an den unteren Extremitäten die Streckung und deutliche Differenzierung der 3 Hauptabschnitte ein.

Man begreift nun leicht, einen wie erheblichen Einfluss eine zufällig von aussen auf die in ihrem Innern noch nicht differenzierte Sprosse wirkende raumbeengende Kraft auszuüben imstande sein muss. Je nach dem Grad und der Art der Einwirkung kann es zu den verschiedenartigsten Formveränderungen kommen; wirkt die Störung zu einer Zeit, wo die Gliederung der Extremität bereits sich vollzogen hat, so können die einzelnen Knochen zwar in ihrer Entwicklung fortfahren, aber es kann zu Verlagerungen, Verwachsungen und anderen Formveränderungen kommen. Tritt dagegen die Hemmung früher ein, zu einer Zeit etwa, wo die Extremitätenknochen nur durch einige Knorpelherde angedeutet sind, so kann es zur Verwachsung und Verschmelzung und hierdurch zu so hochgradigen Verstümmlungen kommen, dass gewisse Knochen bei der späteren Untersuchung sogar in ihrer knorplichen Anlage nicht einmal existiert zu haben scheinen.

Nach dem Gesagten hätte der die Entwicklung störende Druck zu einer Zeit eingesetzt, wo die Hände und Füsse als ansehnliche Stümpfe bereits angelegt

waren, während die Anlage der Ober- und Unterarme, Ober- und Unterschenkel noch weniger deutlich hervortraten. Indem der Druck sich mehr auf die Vorderarm- und Unterschenkelknochen geltend machte, mussten diese Teile der Extremitäten naturgemäss hinter den Oberarm- und Oberschenkelknochen, die nur eine teilweise Verkürzung und eine mehr oder weniger hochgradige Formveränderung erlitten haben, in der Entwicklung so stark zurückbleiben, dass es zum Schwund dieser Teile gekommen zu sein scheint.

Dass aber in der That diese Knochen in ihrer knorplichen Anlage vorhanden waren, beweist das rudimentäre 4 eckige Knorpelstück, das ankylotisch mit dem distalen Ende des linken Femur verbunden ist; ausserdem sind wohl die bei Beschreibung der präparierten Knochenteile angegebenen auffälligen Verdickungen an den distalen Enden der Oberarm- und des rechten Unterschenkelknochens als Rudimente der in Rede stehenden Knochen vielleicht anzusprechen.

Als ein weiteres wichtiges ätiologisches Moment zu Gunsten der Raumbeschränkung in utero muss man schliesslich die so augenscheinliche asymmetrische Entwicklung der rechten und der linken Hälfte des Fötus heranziehen. Aus der Beschreibung geht hervor, dass der rechte Oberarm viel stärkere Veränderungen und Verkürzung zeigt, als der linke; letzterer hat fast normale Form und Grösse. An den unteren Extremitäten ist dieser Unterschied ebenso deutlich; der linke Oberschenkelknochen ist viel kräftiger entwickelt als der rechte, links ist es sogar zu einer deutlichen Anlage der Tibia gekommen. Diese allgemeine Differenz in der Entwicklung beider Hälf-

ten des Fötus ist nur so zu erklären, dass links die Raumbeengung resp. der Druck weniger ausgesprochen war als rechts.

In ähnlicher Weise lässt sich auch bei den aus der Litteratur bekannten Fällen nachweisen, dass die geringere oder hochgradigere Entwicklungsstörung ebenfalls auf eine mechanische Hemmung zurückzuführen ist. Bei allen geht aus der Beschaffenheit der einzelnen Teile hervor, dass in einem bestimmten früheren Stadium die Entwicklung normal gewesen sein muss, ehe die Störung eintrat.

Die im Vorstehenden beschriebene Missbildung sei der Öffentlichkeit übergeben, einerseits wegen ihrer interessanten Einzelheiten, andererseits um zu zeigen, dass unter den für die Ätiologio der Phokomele in Betracht kommenden Momenten wohl häufig Druck durch Raumbeengung in utero dieser Missbildung zu Grunde liegt, eine Auffassung, die zwar noch immer vielfach in Abrede gestellt, so doch allein eine naturgemässe Erklärung des Befundes ergeben dürfte.